

**INFORMER ET FORMER POUR AMELIORER LA PRISE EN  
CHARGE ET LA PREVENTION DES CRISES  
DOULOUREUSES CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE  
DREPANOCYTOSE**

**ANNE TURSZ, JULIEN BEAUTE, JON COOK, MONIQUE CROST**

**RAPPORT FINAL A LA FONDATION DE FRANCE  
OCTOBRE 2007**

**INSERM U 750/CERMES  
CENTRE DE RECHERCHE MEDECINE, SCIENCES, SANTE ET SOCIETE. SITE  
CNRS, 7 RUE GUY MOQUET, 94801 VILLEJUIF CEDEX**

## REMERCIEMENTS

Les auteurs de ce rapport tiennent à remercier tous ceux qui ont contribué à l'élaboration des outils d'information et de formation sur la drépanocytose, à leur diffusion et à l'analyse de leur impact.

**Marie-Claude Romano**, pour son aide constante depuis les négociations avec le DESCO, (ministère de l'Education nationale) pour la diffusion de la plaquette jusqu'aux mises sur sites (site des médecins conseillers techniques de l'Education nationale : ascomeden ; site de l'association de promotion de la santé scolaire et universitaire)

**Gil Tchernia**, professeur d'hématologie, et  
**Elisabeth Fournier-Charrière, pédiatre, spécialiste de la douleur**, pour leur large participation aux conférences données dans les Académies de Créteil et Versailles et à l'écriture du texte « La drépanocytose : une maladie hyperalgique dont les douleurs envahissent la vie d'enfants et d'adolescents et qui doit bénéficier d'une prise en charge coordonnée »

**Brigitte Tastet**, médecin conseiller du recteur de l'Académie de Créteil, qui a joué un rôle moteur dans l'organisation des conférences et dont les données ont été précieuses pour l'analyse de l'évolution de la reconnaissance de la drépanocytose en milieu scolaire

**Geneviève Richard**, médecin chef de la santé scolaire à la DASES - Ville de Paris

**Alain Weill** (médecin à la CNAMTS) qui nous a donné accès aux données concernant les demandes d'ALD

**Josiane Bardakdjian** (Service de biochimie, CHU Henri Mondor) et  
**Michel Roussey** (président de l'AFDPHE) pour l'accès aux données du dépistage néo-natal de la drépanocytose

**Nadine Neulat et Jeanne-Marie Urcun** (ministère de l'Education nationale. DGESCO, Sous-direction de la vie scolaire et des établissements)

**Patricia Siwek**, rédacteur en chef de la revue ADSP (Haut Conseil de la Santé publique),  
**Irène Kahn Bensaude**, pédiatre et conseiller national de l'Ordre des Médecins, et  
**Dominique Savary**, médecin au SAMU d'Annecy, pour leur aide à la publication du texte d'information sur la drépanocytose

**Danièle Sommelet**, présidente de la Société française de Pédiatrie, et  
**Anne Postel-Vinay**, pédiatre dans le Service de génétique médicale, Hôpital Necker-Enfants Malades, pour l'intégration des documents d'information sur le site de la SFP et sur Integrascol

**Catherine Borrel**, démographe (cellule Statistiques et études sur l'immigration, Insee)

**Le GIS-Maladies rares**, cofinanceur de la première partie du projet objet de ce rapport.

**INFORMER ET FORMER POUR AMELIORER LA PRISE EN CHARGE ET LA  
PREVENTION DES CRISES DOULOUREUSES CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS  
DE DREPANOCYTOSE**

**Rapport final à la Fondation de France  
Octobre 2007**

**Anne TURSZ, Julien BEAUTE, Jon COOK, Monique CROST  
Inserm U 750/Cermes<sup>1</sup>**

**I. RAPPEL DE LA PROBLEMATIQUE**

La drépanocytose, maladie génétique à transmission récessive autosomique, affectant la structure de l'hémoglobine et touchant principalement des populations d'origine africaine, fait partie du groupe des « maladies rares ». On dépiste entre 220 et 250 nouveau-nés atteints chaque année en France (soit environ 160 en métropole et 90 dans les DOM) [1] La répartition géographique de la maladie en France métropolitaine est très hétérogène, avec une concentration des cas dans trois régions : Rhône-Alpes, Provence-Côte d'Azur, et surtout l'Île de France) [2]. Durant l'année scolaire 2000-2001, au niveau national, 888 élèves atteints de drépanocytose ont été vus par les médecins de l'Éducation nationale, ce qui représente 1,53% de l'ensemble des élèves vus pour maladie chronique [3]. Ce chiffre correspond à une sous-estimation impossible à mesurer du nombre réel d'enfants d'âge scolaire atteints. Bien que rare, la drépanocytose représente indiscutablement un problème de santé publique du fait de l'augmentation de l'espérance de vie des patients, liée aux progrès thérapeutiques dans les pays développés, et des flux migratoires entre le Sud et le Nord, et sa « rareté » paraît moins évidente quand on compare sa fréquence à celle d'autres maladies faisant également l'objet d'un dépistage néonatal (la population à risque étant, pour la drépanocytose, tous les enfants nés dans les DOM-TOM [départements et territoires d'outre mer] et, pour la France métropolitaine, les nouveau-nés issus de parents originaires de pays à risque ; et, pour les autres maladies, la population générale) : 1/4000 enfants sont atteints de drépanocytose à la naissance, versus 1/4000 pour l'hypothyroïdie, 1/3500 pour la mucoviscidose et 1/15 000 pour la phénylcétonurie [2]. La drépanocytose est une maladie que l'on peut qualifier d'hyperalgique, les crises vaso-occlusives douloureuses en étant la manifestation clinique la plus fréquente durant l'enfance et l'adolescence. Enfin il convient de rappeler ici que les « maladies rares » sont l'objet d'un des 5 plans stratégiques nationaux 2004-2008 de la loi relative à la politique de santé publique.

---

<sup>1</sup> Centre de Recherche Médecine, Sciences, Santé et société. Site CNRS, 7 rue Guy Môquet, 94801 Villejuif Cedex

Les équipes qui présentaient le projet qui fait l'objet de ce rapport, collaborent depuis l'année 2000 dans le cadre d'un programme de recherche concernant des adolescents âgés de 12 à 20 ans et suivis dans trois hôpitaux du Val de Marne (le centre hospitalier de Bicêtre, l'Hôpital Henri Mondor, le Centre hospitalier intercommunal de Créteil [CHIC]). Cette recherche avait notamment pour objectifs de :

- analyser la communication entre patients, familles et soignants autour de la douleur ;
- analyser le discours des adolescents sur a) leur maladie et sa prise en charge médicale, b) leurs comportements vis à vis des médicaments, du repérage des signes de début des crises douloureuses, et de la prévention de leurs facteurs déclenchants, c) les conséquences sur leur vie quotidienne ;
- analyser le discours des familles sur ces mêmes thèmes.

Un des objectifs opérationnels à plus long terme de cette recherche était l'amélioration des programmes d'éducation sanitaire des adolescents drépanocytaires, notamment grâce à une adaptation des messages à un contexte culturel supposé jouer un rôle important. En effet, une question centrale pour les cliniciens était celle de l'observance thérapeutique et de ses déterminants. Il s'agissait notamment d'identifier si les adolescents respectaient bien les précautions préventives des crises douloureuses.

89 adolescents ont été inclus. Deux types de données ont été recueillies : des données médico-épidémiologiques issues des dossiers hospitaliers, des données sociologiques collectées lors d'entretiens à domicile (avec les patients et avec leur famille, vus séparément). Les premiers résultats indiquaient principalement que :

- les protocoles de prise en charge de la douleur ne sont pas réellement standardisés mais varient selon les services et les soignants ;
- les adolescents comparent les services spécialisés aux consultations d'urgence dont ils déplorent l'inefficacité, voire le manque de compétence face au traitement de la douleur. Ainsi, lorsqu'ils arrivent en urgence dans un hôpital où ils ne sont pas connus, ils rencontrent d'énormes difficultés à faire reconnaître la véracité de leurs dires quant à l'intensité de leur douleur et à obtenir le protocole de prise en charge approprié ;
- la maladie est globalement mal connue des médecins généralistes, des urgentistes des hôpitaux généraux et des personnels scolaires (y compris les médecins et les infirmières) ;
- la compliance thérapeutique (vis à vis de la prévention des crises douloureuses) n'est pas liée à la compréhension de la physiopathologie de la maladie ni à celle du rôle des diverses prescriptions, mais plutôt à une relation de confiance avec le médecin, au poids sur la vie quotidienne des différentes prescriptions médicamenteuses et comportementales, et surtout à l'âge ;
- la vie scolaire de ces enfants est souvent extrêmement pénible du fait d'une incompréhension par les enseignants de leurs besoins, et d'une pudeur qui pousse ces patients à essayer de « passer inaperçus »
- en fait, pour ces malades, le problème principal est d'éviter la marginalisation sociale (alors que le milieu scolaire se montre volontiers excluant) et de préserver le style de vie propre à son « groupe de pairs ». Plus que des personnes de « culture différente » ces patients sont des adolescents.

De ces résultats, il ressortait donc que plus qu'un problème d'éducation sanitaire des patients, qui ont développé une véritable compétence quant à leur maladie, il y a, dans le cas de la

drépanocytose, un problème d'information et de formation des professionnels chargés de leur prise en charge. C'est dans cette optique que l'équipe de recherche et ses partenaires cliniciens ont élaboré puis dispensé une formation des médecins et infirmières scolaires des Académies de Créteil et Versailles, au cours d'un cycle de 7 conférences organisées avec les rectorats pendant l'année scolaire 2001-2002. Ces formations ont associé des patients et les membres des équipes qui ont mis au point le présent projet. Elles ont permis de constater qu'il existait un besoin de fournir des documents informatifs aux personnels médicaux et infirmiers non encore touchés, et d'essayer d'atteindre les enseignants. De plus, d'autres publics cibles semblaient devoir être touchés : les généralistes, les SAMU et les urgences hospitalières principalement.

## **II. RAPPEL DES PHASES DU PROJET SOUMIS A LA FONDATION DE FRANCE**

### **1. Phase 1 : Approfondissement de l'analyse des données épidémiologiques et anthropologiques<sup>2</sup>**

L'objectif était d'identifier, dans ces données, des thèmes de communication susceptibles d'atteindre le milieu scolaire d'une part, les professionnels de santé d'autre part. Les thèmes qui semblaient pertinents, au vu des résultats préliminaires, concernaient :

- le vécu par l'adolescent de la prise en charge de la douleur
- le retentissement de la maladie, et principalement des crises douloureuses, sur la vie sociale et scolaire
- le rôle de la structure et la discipline scolaires sur l'observance des consignes de prévention des crises douloureuses.

### **2. Phase 2 : élaboration d'outils d'information et identification des canaux de diffusion**

Il s'agissait de mettre au point des documents qui apportent des connaissances médicales, adaptées au niveau de chaque interlocuteur, et des informations sur le rôle que peut jouer cet interlocuteur dans la prise en charge de ces enfants et adolescents. Ainsi, par exemple, un document élaboré pour les urgentistes devrait être axé sur le protocole de prise en charge de la douleur en urgence, tandis qu'un document destiné au secteur de l'enseignement devrait faire le point sur les consignes de prévention qu'ont reçu les patients et la façon dont on doit les aider à les respecter, sur les signes d'alerte en cas de survenue d'une crise en milieu scolaire et sur l'attitude pratique à adopter en ce cas. Quel que fut le public et le mode de communication, en plus des données médicales et épidémiologiques, il était prévu d'utiliser aussi les citations issues des discours des patients qui ont une puissance qui dépasse largement l'information technique.

#### ***2. 1. Le monde de l'enseignement***

Un document d'information, reprenant les grands thèmes des formations déjà réalisées en milieu scolaire par notre groupe de recherche, devait s'adresser aux personnels de santé et aux assistantes sociales. Son contenu devait être élaboré en cohérence avec les PAI (projets

---

<sup>2</sup> Cette partie du projet a également fait l'objet d'un financement par le GIS Maladies rares.

d'accueil individualisé) déjà existants. Dans l'hypothèse d'une diffusion nationale (France métropolitaine et DOM) ce document devait s'adresser à 6000 infirmières, 2500 médecins et 2500 assistantes sociales, atteignables à partir de 30 rectorats.

Il était par ailleurs prévu d'élaborer, à destination des personnels de l'enseignement (directeurs d'écoles et chefs d'établissements, enseignants, conseillers d'éducation), une plaquette explicative simple, décrivant les principales caractéristiques de la maladie et les précautions préventives à respecter quotidiennement. La mise à la disposition des personnels devait se faire par l'intermédiaire des 100 inspecteurs d'Académie. Il apparaissait important de toucher à la fois l'enseignement du premier degré et celui du deuxième degré. En effet, avertir les enseignants, les personnels sociaux et ceux de santé dès l'école primaire peut aider à préserver la confidentialité à laquelle les adolescents sont si attachés, par transmission d'informations au niveau individuel, de l'école vers le collègue, de médecin à médecin.

La collaboration du Dr Marie-Claude Romano, alors médecin conseiller du DESCO (Directeur de l'Enseignement scolaire), était acquise pour la participation à l'élaboration des documents et leur diffusion.

## ***2. 2. Le secteur de la médecine***

Une information (axée sur la reconnaissance de la maladie, sa prise en charge au quotidien et en urgence) devait être diffusée auprès des médecins généralistes, des services d'urgence des hôpitaux publics, des SAMU. Les canaux de diffusion prévus étaient le Bulletin de l'Ordre national des Médecins, la Fédération hospitalière de France, le SAMU de France.

## **3. Phase 3 : l'évaluation**

Il s'agissait d'évaluer l'impact de l'action sur une meilleure connaissance de la maladie et une meilleure identification des patients dans le secteur scolaire et sur une meilleure prise en charge des patients dans le secteur médical. Il semblait prévisible que, dans certains cas, on soit contraint à se limiter à une évaluation du processus de diffusion de l'information.

## **III. REALISATION DES TRAVAUX**

Globalement toutes les opérations prévues ont été menées à bien, avec, toutefois, un certain nombre d'impondérables qui ont ralenti notre programme de travail : la grève des médecins scolaires au cours de l'année 2002-2003, le départ anticipé à la retraite du Dr Romano en septembre 2004, le changement d'interlocuteur au niveau de l'Ordre des médecins.

Comme prévu, le groupe de pilotage qui a suivi le projet, a comporté des cliniciens (avec comme coordinateurs de chaque équipe hospitalière : Gil Tchernia pour le Centre hospitalier de Bicêtre, Françoise Bernaudin pour le Centre hospitalier intercommunal de Créteil, Frédéric Galacteros pour l'Hôpital Henri Mondor à Créteil), des personnels de santé de l'Éducation nationale (Marie-Claude Romano, médecin conseiller du DESCO ; Agnès Ang, Infirmière scolaire, Conseiller du recteur au Rectorat de Versailles ; Brigitte Tastet, médecin Conseiller du recteur au Rectorat de Créteil), des membres d'association de patients (notamment Patricia Jeanville, présidente de SOS Globi).

L'équipe de chercheurs du Cermes a réuni : Anne TURSZ (pédiatre et épidémiologiste, coordinatrice de l'ensemble du projet), Jon COOK (anthropologue médical), Monique CROST (statisticienne), deux jeunes sociologues en cours de thèse : Sokhna BARO et Souleymane BARRY (qui ont participé à l'analyse des données anthropologiques), et une étudiante en thèse de médecine : Isabelle ROSSETTI. Julien BEAUTE, interne de santé publique, a participé à la phase de diffusion de la plaquette auprès des personnels de l'Éducation nationale et a assuré l'évaluation de cette action.

## **1. La poursuite de l'analyse des données et l'identification des thèmes de communication**

### ***1. 1. La prise en charge de la douleur***

Des entretiens avec les familles, il ressort que, contrairement à une idée très répandue dans les services hospitaliers spécialisés, *les médecins généralistes* sont non exceptionnellement consultés (notamment pour des « petites crises », qui peuvent néanmoins s'amplifier). En cas d'urgence, 3 familles sur 34 ont dit aller tout de suite à l'hôpital, 24 dans un deuxième temps (après tentative de traitement au domicile) et 7 ont affirmé consulter un médecin de quartier d'abord.

Mais certains adolescents ne considèrent pas la médecine générale comme un lieu de recours approprié pour les douleurs liées à la drépanocytose, ni d'ailleurs pour la maladie dans son ensemble :

*Il voit un généraliste qui est le médecin de la famille, mais pas pour les douleurs dues à la drépanocytose. Le médecin ne connaît pas cette maladie dit-il. (Garçon de 18 ans)*

(Question : "comment améliorer la prise en charge ? ") *S. pense qu'il faut absolument plus informer les médecins, elle dit que je lui ai demandé tout à l'heure si elle avait un médecin de famille et qu'elle m'a répondu que non, elle ne s'y risquerait pas car pour elle « c'est le gars qui comprend rien, si à chaque fois il faut lui faire un cours, c'est pas la peine.... En Île de France, la drépano concerne beaucoup de monde, ça serait bien qu'il y ait un petit peu plus d'information. » (Fille de 19 ans)*

Si le patient ou sa famille n'arrivent pas à faire face à la douleur de la crise vaso-occlusive, que ce soit avec des techniques et médicaments disponibles chez eux, ou avec le concours d'un généraliste local, une décision est prise d'utiliser des services sanitaires dans les alentours. Si possible, la préférence est donnée aux services où le patient est déjà connu par le personnel, notamment le centre spécialisé où il est suivi pour sa drépanocytose. Mais souvent, les circonstances nécessitent l'utilisation des *services d'urgences* dans les hôpitaux les plus proches du domicile du patient. Le résultat n'est pas toujours considéré comme satisfaisant. Dans ces hôpitaux, ils rencontrent fréquemment du personnel qui, devant la douleur de la drépanocytose, suit un protocole standard comportant une succession d'exams biologiques et radiologiques, des paliers de dosage des antalgiques, et une période d'observation souvent longue, d'autant plus frustrante pour le malade qu'il s'est déjà largement traité chez lui avec les antalgiques des premiers paliers.

*...aux urgences, c'est affreux.... Pendant qu'ils font les radios, les prélèvements, l'enfant souffre. Elle pense qu'il faut la perfuser d'abord pour la soulager et après faire les*

*radios et prélèvements ou autres analyses. On perd beaucoup de temps, environ 3 h. avant qu'ils ne donnent un traitement qui soulage l'ado. (Tutrice d'une fille de 13 ans.)*

Même aux urgences d'un hôpital où le patient à l'habitude de consulter on n'a pas accès à son dossier, et on répète donc des examens dont les résultats sont déjà connus.

*...aux urgences ça se passe très mal. L'attente est longue, les chaises sont dures, on ne s'occupe pas d'elle tout de suite pour calmer sa douleur. Ils font toujours des radios, des prises de sang avant de la soigner vraiment. Elle pense que ce n'est pas nécessaire puisque qu'à l'hôpital [d'où dépend le service des urgences] ils ont déjà son dossier médical. S'il y avait des choses à améliorer, ce serait au niveau des urgences, sinon tout va bien. (Fille de 13 ans).*

*En cas d'urgence, il allait à l'hôpital de M. (à l'époque sa famille habitait dans cette ville). Quand il arrivait aux urgences (de M.), « à force ils me connaissaient », et lui posait tout de suite une transfusion, et lui montrait la règle graduée pour qu'il désigne son niveau de douleur. Il nous a expliqué qu'en général, il montrait le niveau 8. Dès son arrivée, il lui donnait un produit appelé B 27. Parfois, on lui mettait également un masque d'oxygène. Selon JF, ces mesures calmaient sa douleur. (Garçon de 17,5 ans)*

Il semble évident que l'information médicale sur le patient nécessaire à une prise en charge rapide et efficace n'est souvent pas disponible ou n'est pas utilisée par les services d'urgences. Non seulement le patient souffre de cette inefficacité, mais les dépenses inutiles pour des examens répétés augmentent le coût de la prise en charge de ces crises vaso-occlusives. Il est regrettable qu'une prise en charge convenable puisse dépendre de si oui ou non le patient est connu par le personnel. Dans les entretiens on a aussi souvent l'impression que les explications du patient ou de sa famille sur le problème qui l'amène aux urgences sont considérées par le personnel comme sans valeur dans leur processus de prise en charge du malade.

A part l'importance, en ce qui concerne la qualité des soins, d'être connu par le personnel, les patients et leurs familles signalent une variabilité dans la qualité générale des hôpitaux qu'ils ont eu l'occasion de fréquenter, notamment quant aux connaissances du personnel sur la drépanocytose. Ils décrivent une connaissance bonne dans les centres spécialisés, mais très variable ailleurs, y compris au niveau de la médecine générale et dans les services d'urgence des hôpitaux.

*...la prise en charge est très variable d'un hôpital à l'autre. Elle déplore que certains médecins « ne connaissent pas la maladie, ses conséquences et sa gravité ». Les « médecins tournent en rond » donnent « tardivement des traitements ». D'une façon générale, les enfants, à part à [un hôpital spécialisé], sont « mal pris en charge » pour leur drépanocytose. Elle pense que les médecins français ne sont pas suffisamment formés, et souhaite qu'ils aient une formation approfondie sur la drépanocytose. « Il faut que l'on en parle dans la formation des médecins, la drépanocytose, c'est une grande souffrance, c'est une maladie atroce pour les enfants ». (Mère d'un garçon de 17,5 ans)*

**Dans les services spécialisés**, les professionnels de la santé n'ont pas tous le même regard sur la prise en charge médicamenteuse de la douleur chez les patients drépanocytaires et il y a véritablement débat, principalement sur l'utilisation de la morphine.

*Il a ouvert une parenthèse avec une anecdote d'un enfant qu'il connaissait déjà et qui était venu aux urgences et dont il savait qu'il était drépanocytaire ; il a vu tout de suite que l'enfant avait besoin de morphine. Donc en raison de son expérience et sa connaissance de l'enfant, il a pu sauter des étapes. ...il dit qu'on brûle parfois les étapes de mesure et de palier antalgiques pour les drépanocytaires parce qu'on les connaît.*  
**(Entretien avec un pédiatre)**

*Si le médecin est occupé, la douleur « ne réclame pas » [la douleur ne réclame pas l'attention immédiate du médecin]. Sinon, on commence avec le paracétamol en intraveineuse, on garde le patient, on évalue de demi-heure en demi-heure. Si l'EVA est supérieure à 50 ou 60, on donne de la morphine en intraveineuse, avec rappel des doses toutes les 10 minutes. C'est le niveau de dose qui réussit à calmer la douleur qui sera utilisé pendant 4 heures/4 heures. On peut faire appel au département « douleur » pour les douleurs qu'on n'arrive pas à prendre en charge avec ces moyennes. Ils ont un anesthésiste et des pompes pour l'administration des antalgiques. Pour la petite douleur ambulatoire, on donne du paracétamol par voie orale, de la codéine [en association avec] de l'Oracilline... **(Entretien avec un pédiatre)***

*...un protocole douleur de l'enfant drépanocytaire a été formulé [à l'hôpital]..... mais en réalité il n'a pas très bien fonctionné pour la raison suivante : c'était un travail trop lourd dans le contexte du service, notamment la morphine en intraveineuse et la surveillance des enfants ensuite ... est trop lourde. Cela semblait être une question de surveillance des enfants et donc d'avoir un personnel disponible pour le faire. Il dit que la morphine par voie orale est plus facile à donner et à surveiller. **(Entretien avec un pédiatre)***

*La prévention à la maison passe par une prévention en luttant d'après elle : boire beaucoup, prendre des antalgiques comme l'Effergal et la codéine, surtout le paracétamol à la maison. Parfois la codéine, elle en donne quand il le faut. En revanche, elle pense que la morphine peut être dangereuse ; cela peut donner des dépressions respiratoires qui est un danger. Elle pense qu'on a trop banalisé la morphine, il faut être vigilant en l'utilisant. Elle pense que les familles comprennent bien les doses et les risques. ... Quelles sont les demandes des familles ? Elle pense qu'il y a très peu de demandes venant des familles. Il n'y a pas de pressions à prescrire la morphine par exemple. Elle sait qu'elle est en désaccord avec d'autres médecins sur l'utilisation des morphiniques. Quand je lui pose la question sur son hésitation quant aux morphiniques, elle dit que la douleur fait partie d'un tout. Il n'y a pas seulement la douleur, il ne faut pas voir cela uniquement. Il n'y a pas que des symptômes, il y a d'autres choses, il ne faut pas traiter uniquement les symptômes. Aussi, les morphiniques ne sont pas sans danger. Elle ajoute que la morphine peut cacher la douleur morale ou d'autres signes. **(Entretien avec une pédiatre)***

*Elle revient à parler des pompes PCA et elle dit : « ce qui est merveilleux, c'est que le patient gère et décide et que le personnel est délivré de la décision de dosages »...Elle pense qu'il y a un fatalisme chez les drépanocytaires ; ils ne se servent pas de leur pompe, ils attendent qu'on leur file une dose par seringue au lieu d'utiliser leur pompe. Ce n'est pas la même chose avec les patients post-opératoires. **(Entretien avec une pédiatre)***

*Le problème principal avec la prise en charge de la douleur, c'est les urgences. Il faut refaire le protocole de prise en charge de la douleur aux urgences. Elle pense que les jeunes internes sont plus faciles à convaincre que les médecins hospitaliers dans cette tâche. Elle donne l'exemple du syndrome thoracique qu'elle décrit comme étant une hypoventilation à cause de la douleur, et la douleur associée à la respiration. Elle dit que la morphine enlève cette douleur et donc qu'il n'y a plus de syndrome thoracique.... Elle pense qu'il y a toujours des croyances attachées aux morphiniques par le personnel qui a peur de l'utiliser dans le cas d'un syndrome thoracique à cause de cette idée que cela déclenche une dépression respiratoire..... « il y a eu des études qui ont démontré le contraire, que le problème du syndrome thoracique est une hypoventilation causée par la douleur et que la morphine permet une ventilation normale ». (Entretien avec une pédiatre)*

*Normalement, il y a une routine à respecter : on fait une cotation EVA puis on donne un médicament, on fait une cotation EVA puis on donne un médicament et cela continue jusqu'à ce qu'il y ait plus de douleur. On commence avec le Doliprane, l'Effergal, la codéine, Effergal codéiné et puis les morphiniques. Elle dit qu'il y a un protocole de prise en charge de la douleur écrit pour les drépanocytaires, donc elle est au courant. Quand les patients arrivent des urgences, ils devraient être déjà perfusés et sous oxygène et antalgiques (elle parle des drépanocytaires). En général, les urgences appliquent les protocoles de prise en charge de la douleur, sauf quand il y a un nouveau médecin qui ne les connaît pas.... La cotation de la douleur est faite une fois par chaque équipe ou plus, toutes les 4 heures au début. Il y a moins de difficultés qu'avant pour la prescription d'antalgiques, sauf quand il faut faire appel à l'interne de garde qui monte des urgences parce que parfois c'est très long avant qu'il monte. Parfois, les infirmières demandent des prescriptions à l'avance pour prévoir dans le cas où elles attendent des poussées de douleur (Apparemment les médecins peuvent les prescrire). Je lui parle du protocole de prescription d'antalgiques pour infirmières ; elle dit que ça devrait comprendre l'ensemble des antalgiques. Je lui pose la question spécifiquement sur la morphine et elle dit qu'elle est tout à fait prête à prescrire de la morphine en tant qu'infirmière. Elle dit que ça changerait pour les enfants ; la prise en charge précoce est importante. Il y aurait moins d'hésitation qu'à une époque grâce au protocole parce qu'on se sent plus en sécurité pour donner des antalgiques avec le protocole.... Elle a parlé d'une stratégie pour ne pas être dans une situation où on ne peut pas atteindre un médecin, par exemple l'après-midi, la nuit, les fêtes et les week-ends. C'est ce que j'appelle [l'enquêteur] les ordonnances à tiroirs, avec par exemple des phrases comme « s'il y a EVA de tant à tant, on donne tel ou tel médicament » ou bien « on peut augmenter la dose », ou « échelonner différemment les dosages ». C'est donc une stratégie dans l'ordonnance qui donne l'autorisation à l'infirmière d'augmenter les dosages ou de les échelonner dans le temps différemment selon les mesures prises de l'EVA. (Entretien avec une infirmière)*

## **1. 2. La vie scolaire des adolescents drépanocytaires**

Lors des entretiens, 21 adolescents (sur 46 ayant évoqué le sujet) se sont dit incompris dans le milieu scolaire, sans différence selon le sexe, mais de façon très liée à l'âge (ce sentiment d'incompréhension concerne 58% des patients de 15 ans ou plus et 32% des plus jeunes ;  $p < 0,07$ ). Les parents sont nettement moins nombreux à se plaindre de cette incompréhension. En revanche, ils expriment beaucoup plus de craintes sur l'avenir professionnel de leur enfant (23 familles sur 56) que les adolescents eux-mêmes (5 sur 58) sans différence selon l'âge mais

de façon très différente selon le sexe (aucune des filles n'exprime cette crainte alors que c'est le cas de 20% des garçons ;  $p < 0,02$ ).

Par ailleurs, l'adolescent drépanocytaire cherche à gérer son image de soi, à travers des comportements destinés à cacher ou à banaliser sa maladie, pour se permettre d'être comme tout le monde (et pas « un malade »). En effet, une partie incontournable de l'observance thérapeutique dans le cas de la drépanocytose a lieu en public devant les pairs (la prévention des crises par l'hydratation, le ménagement de l'effort, le port de vêtements chauds...). Mais le fait d'avoir une maladie est perçu comme une source possible de marginalisation sociale, d'autant plus que cette maladie est inconnue du grand public, et qui plus est, est une « maladie du sang », « héréditaire », des concepts difficiles à expliquer aujourd'hui, quand existent d'autres « maladies du sang ». Donc, une stratégie souvent rencontrée dans les discours est de cacher sa maladie quand on le peut, d'autant plus qu'un sujet atteint de drépanocytose ne présente pas nécessairement de signes extérieurs de sa maladie. Et cacher sa maladie veut dire aussi de ne pas laisser voir les comportements de prévention des crises.

*« A l'école ? Ils le savent, mais la plupart s'en foutent un peu. Ils me traitent comme si je n'avais rien, disons comme les autres. Quand je veux boire les profs disent que c'est interdit, je n'ai qu'à faire comme les autres. » (fille de 17ans).*

Cette association d'une incompréhension des problèmes par les enseignants et du désir des adolescents de passer inaperçus ne peut qu'aboutir à des conséquences délétères quant à l'observance des précautions visant à prévenir les crises douloureuses.

*« A l'école mes amis me trouvent bizarre parce que je bois beaucoup d'eau ; je leur dis que c'est le médecin qui me l'a conseillé ». Elle ne veut pas dire à ses camarades de classe qu'elle a la drépanocytose. Son professeur principal est au courant de sa maladie, en réalité il l'a su par le biais de son père, quant au professeur de sport, eh bien c'est elle-même qui l'a informé. (Fille de 13 ans)*

*« Quand elle avait 5 ans, elle faisait de l'énurésie alors elle mettait des couches la nuit. Elle devait partir en classe verte à la mer. On s'était retrouvé avec l'institutrice pour évoquer le problème. Finalement, elles s'étaient mises d'accord toutes les deux pour le faire en cachette. » (Mère d'une fille de 13 ans)*

*« La couleur des yeux, ça c'est un problème pour lui. A l'école, on lui demande pourquoi il a les yeux jaunes. Parfois quand on sort, il me demande s'il a les yeux jaunes, ça l'obsède. Sa maigreur aussi c'est un problème. Il dit " je suis trop maigre ", il en a discuté avec un camarade qui est aussi malade, il lui a dit que c'est à cause des antibiotiques. » (Mère d'un garçon de 14 ans)*

Même si l'adolescent décide d'expliquer sa maladie à ses amis, il a des difficultés à la faire comprendre par ces derniers :

*A l'école, les amis de L. avaient du mal à comprendre la maladie. D'ailleurs ils disaient tout simplement que cette maladie n'existe pas. « Je n'aimais pas parler de ma maladie, mais j'ai expliqué à mes amis, ils ne m'ont pas cru; ils n'arrêtaient pas de dire que ça n'existe pas alors je leur ai ramené le livre où l'on parle de cette maladie. Maintenant ils ont cru et ils me comprennent. » (Garçon de 13 ans)*

*Il dit ne pas en parler aux élèves. Il n'a pas envie de leur dire, et pense que « chacun a ses secrets ». Il trouve qu'il était plus facile plus petit de parler de sa maladie, en revanche, il n'a pas été capable de nous expliquer pourquoi. « Ses amis d'enfance » ... étaient au courant de sa maladie. (Garçon de 17 ans)*

Cette dernière citation met bien en évidence l'importance d'informer le milieu scolaire au niveau du primaire, dans l'espoir qu'une transmission d'informations médicales se fera entre médecins entre le primaire et le secondaire.

Une thèse de médecine, intitulée « La vie scolaire d'adolescents drépanocytaires en Île-de-France » a été dirigée dans le cadre de notre programme et a été soutenue à la Faculté de Médecine de Créteil le 27-05-2004 (Isabelle Rossetti). Les analyses menées dans cette thèse ont largement contribué à identifier les thèmes sur lesquels il fallait apporter des informations au monde de l'enseignement. En ce qui concerne la communication à développer auprès des professionnels de santé, un des résultats les plus intéressants concerne la relation statistiquement significative qui existe entre une prise en charge médicale régulière, planifiée et bien encadrée et une scolarité de bon niveau.

## **2. L'élaboration et la diffusion des outils d'information**

### **2. 1. Le monde de l'enseignement**

Finalement, compte tenu du nombre d'écoles, collèges et lycées en France d'une part, de l'importance de ne pas envoyer des messages multiples contenus par des supports différents, et après débat dans le groupe et avec le Dr Romano, il a été décidé d'élaborer un document unique.

*La plaquette « La drépanocytose, qu'est-ce que c'est ? »*

Élaborée par le groupe de travail, elle comporte les éléments suivants :

- définition de la maladie et notions de physiopathologie
- description des facteurs de risque des crises douloureuses
- énumération détaillée des précautions préventives indispensables
- liste des signes éventuellement présentés par l'élève justifiant une intervention médicale rapide
- listes des sites web consultables « pour en savoir plus » sur le plan médical et sur le PAI
- liste des coordonnées des principales associations de patients.

Par ailleurs, il est bien rappelé que la drépanocytose n'est pas une maladie contagieuse et que, dans la plupart des cas, l'élève peut avoir des activités normales. Il est aussi indiqué qu'il faut « écouter l'élève » qui connaît sa maladie. Enfin mention est faite de la circulaire de l'Éducation nationale concernant la mise en place des PAI, et du financement par la Fondation de France.

Cette plaquette (jointe à ce rapport en annexe 1) a été tirée à 20 000 exemplaires et envoyée en juillet 2004 (donc disponible pour la rentrée scolaire) dans tous les rectorats et toutes les inspections académiques (voir tableau joint dans l'annexe 1) avec des lettres personnalisées, signées du DESCO, indiquant leurs destinataires : les médecins et infirmières conseils, les

médecins et infirmières scolaires, les chefs d'établissement si les recteurs et inspecteurs d'Académie en assuraient bien, comme demandé, la transmission.

Par ailleurs, nous avons négocié la mise de notre plaquette sur le site Intégrascal, site destiné aux enseignants et aux professionnels de l'éducation amenés à accueillir des enfants malades et/ou handicapés. Ce site renvoie lui-même au site Orphanet (informations scientifiques sur les maladies orphelines).

Dans le but de diffuser la plaquette dans les Centres aérés, des contacts ont été pris avec le Conseiller technique Jeunesse du Cabinet du Ministre de la Jeunesse et des Sports. Malheureusement aucune suite n'a été donnée par cette personne malgré une relance.

### *De nouvelles formations*

Compte tenu du succès qu'avait rencontré le cycle de 7 conférences organisées avec les rectorats Académies de Créteil et Versailles pendant l'année scolaire 2001-2002, de nouvelles demandes ont été faites. Ainsi le Pr Gil Tchernia a fait une conférence dans un collège de Chatenay Malabry, en septembre 2005, à la demande de l'Inspection académique des Hauts de Seine. Cette conférence a fait l'objet d'un compte-rendu par un enseignant relayant les conseils de prévention auprès de ses collègues.

Ce type d'activité a débordé le seul milieu scolaire, une « session drépanocytose » ayant été organisée en août 2004 par Gil Tchernia à l'Envol (centre de vacances pour enfants atteints de maladies chroniques graves) sur le thème de la participation des familles. Jon Cook a ainsi participé à la préparation (transmission de citations issues de la recherche anthropologique aux animateurs de la session) et à l'animation des groupes de parents, frères et sœurs de patients drépanocytaires sur le thème du retentissement de la maladie sur la vie familiale.

## **2. 2. Les médecins**

Un texte a été élaboré par notre groupe à destination des médecins (généralistes, urgentistes principalement). Il comporte les éléments suivants :

- un bref rappel de l'historique de la maladie et de sa prise en charge
- une brève description de la physiopathologie
- une description clinique axée sur la maladie chez l'enfant et l'adolescent
- une description des principales complications et de leurs facteurs de risque (principalement les crises douloureuses vaso-occlusives)
- une description des grands principes thérapeutiques et de prévention
- une description des principes de la prise en charge de la douleur en urgence
- une description des problèmes d'insertion scolaire et du rôle du médecin traitant dans l'élaboration et la mise en place du PAI
- une liste des services hospitaliers spécialisés
- des informations sur les associations de patients
- des adresses de sites à consulter.

Ce texte s'est voulu simple et pragmatique et devait aussi constituer un annuaire des ressources. Il ne cherche pas à faire de tout médecin un thérapeute aguerri de la drépanocytose mais, au contraire, un médecin susceptible de suspecter le diagnostic, s'il n'était pas encore connu, et informé des centres spécialisés vers lesquels envoyer les patients. Deux points paraissent particulièrement importants : en urgence, savoir agir de façon que le malade souffre

le moins longtemps possible ; au quotidien, être attentif aux dires des patients, les aider par la mise en relation avec les associations, l'établissement du PAI en relation avec la famille (à l'origine de la demande) et le médecin scolaire. A la fin de ce texte (joint en annexe 2, avec la copie du sommaire d'ADSP, des couvertures de la revue des SAMU et du bulletin de l'Ordre des médecins de Paris ainsi que de l'encadré du bulletin de l'Ordre des médecins), mention est faite du soutien financier de la Fondation de France.

Pour la diffusion de ce texte, des contacts avaient été pris avec la Fédération hospitalière de France, les SAMU, les urgences hospitalières des hôpitaux de l'AP-HP et l'Ordre des Médecins. Les réponses ont été d'emblée positives pour les 3 premiers organismes. Les discussions avec l'Ordre des médecins ont été plus longues et difficiles et une diffusion dans le bulletin national de l'Ordre n'a pas pu être obtenue, mais des négociations avec le conseil départemental de l'Ordre des médecins de Paris ont abouti à une publication dans son bulletin. Finalement le texte, comme la plaquette, ont eu une diffusion plus large que prévu, et, pour chacun des deux documents, au-delà de son public cible initialement prévu, comme indiqué dans le paragraphe 2. 3. ci-dessous.

Il faut par ailleurs indiquer ici que le projet de recherche qui est à l'origine des travaux présentés dans ce rapport a servi de référence française sur la vie quotidienne des adolescents drépanocytaires lors de l'élaboration par la Haute Autorité de Santé de ses « Recommandations pour la pratique clinique » pour la « Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent », publiées en septembre 2005 (Frédéric Galactéros, Françoise Bernaudin, membres du groupe de travail ; Patricia Jeanville, Gil Tchernia, Anne Tursz, membres du groupe de lecture). Cette publication et la participation de notre groupe aux réflexions de la Haute Autorité ont permis de mieux articuler les consignes proposées dans le texte que nous avons élaboré pour les médecins généralistes et urgentistes et les recommandations de la HAS.

### ***2.3 La diffusion des documents d'informations***

Les canaux de diffusion de la plaquette et du texte scientifique destiné aux médecins sont indiqués dans le tableau I.

La mise de la plaquette sur le site Intégrascal a pu être effectuée dès 2004. En ce qui concerne les autres sites et les publications dans des revues professionnelles, on a pu réaliser les opérations de façon très coordonnée entre octobre 2006 et le début 2007. Ainsi le même message était-il accessible par de multiples voies. La présence des documents sur les sites indiqués dans le tableau ci-dessus est toujours effective à ce jour (octobre 2007). Des versions word des documents présentés sur site sont joints en annexe 3.

**TABLEAU I : SUPPORTS DE DIFFUSION DES DOCUMENTS D'INFORMATION**

	<b>Journaux professionnels</b>	<b>Sites Internet</b>
<b>Plaquette</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Intégrascal</b> : <a href="http://www.integrascal.fr">http://www.integrascal.fr</a></li> <li>- <b>Ascomed</b> : site des médecins conseillers techniques de l'Education nationale. <a href="http://www.ascomeden.com/">http://www.ascomeden.com/</a></li> <li>- Site de l'<b>association de promotion de la santé scolaire et universitaire</b> <a href="http://www.afpssu.com/">http://www.afpssu.com/</a> (dans la rubrique « recherche de textes et de documents » : drépanocytose</li> </ul>
<b>Texte</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Bulletin</b> du conseil départemental de l'<b>Ordre des médecins de la ville de Paris</b> : N°99 de décembre 2006 (résumé et encadré sur les sources d'information)</li> <li>- <b>ADSP*</b> : N°57 de décembre 2006</li> <li>- <b>Revue des SAMU</b> : N°21 de 2007</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Société française de Pédiatrie</b> : <a href="http://www.sfpediatrie.com/">http://www.sfpediatrie.com/</a> (mise en ligne le 27-10-2006)</li> <li>- <b>Ascomed</b> : <a href="http://www.ascomeden.com/">http://www.ascomeden.com/</a></li> <li>- Site de l'<b>association de promotion de la santé scolaire et universitaire</b> <a href="http://www.afpssu.com/">http://www.afpssu.com/</a> (dans la rubrique « recherche de textes et de documents » : drépanocytose</li> </ul>

\* Actualité et dossier en santé publique (AdSP) est la revue trimestrielle du Haut Conseil de la santé publique. Elle apporte des repères à tous ceux qui dans le cadre de leur activité ou de leur formation, doivent connaître l'actualité en santé publique dans toutes ses dimensions : épidémiologique, juridique, économique, sociologique, institutionnelle.

### **3. L'évaluation**

Celle-ci, difficile, a finalement été menée dans le secteur de l'Education nationale, avec deux composantes : une évaluation chiffrée de l'évolution du nombre des élèves drépanocytaires connus et des PAI demandés, une évaluation de l'impact de la plaquette sur ses récipiendaires et des conférences organisées dans les Académies de Créteil et Versailles.

#### ***3. 1. Évolution de la connaissance de la drépanocytose à l'Éducation nationale***

Dans le projet initial on indiquait que « grâce aux données épidémiologiques accessibles à travers le DESCO au Ministère, et avec l'aide des médecins et/ou infirmières dans les rectorats, on pourrait connaître : le nombre d'élèves drépanocytaires connus au cours de plusieurs années scolaires successives (de 2000-2001 à 2004-2005) ; le nombre de PAI demandés pour des élèves drépanocytaires connus au cours de plusieurs années scolaires successives (de 2000-2001 à 2004-2005) ». On souhaitait également avoir connaissance des cas d'informations et formations demandées par les enseignants ou les personnels sociaux et de santé ( comme on l'a vu, des formations sont effectivement demandées).

Des discussions avec le médecin ayant remplacé le Dr Romano au Ministère de l'Education nationale (le Dr Jeanne-Marie Urcun), il est ressorti qu'il n'est pas possible d'obtenir des chiffres nationaux. En fait, les seuls chiffres fiables au niveau national sont ceux de l'année

scolaire 2001-2002. Au cours de cette année, on a recensé, dans les écoles, collèges, lycées et établissements spécialisés en France, 1347 cas de drépanocytose (soit une prévalence de 1 pour 10 000 élèves), dont 887 en Île de France (65% de l'ensemble) et 177 en Guadeloupe, Guyane et Martinique (13%). Les taux de prévalence les plus élevés sont observés en Martinique (9 pour 10 000), en Guadeloupe et Guyane et dans les Académies de Créteil et Paris (4 pour 10 000) et enfin dans l'Académie de Versailles (3 pour 10 000). Du fait de la concentration des cas, en France métropolitaine, dans la région Île de France (avec des taux de prévalence beaucoup plus élevés que dans tout le reste de la métropole) l'analyse présentée ci-dessous concerne l'évolution en Île de France et plus spécifiquement, pour des raisons de qualité des données, dans les Académies de Créteil et de Paris (uniquement pour le niveau élémentaire dans ce dernier cas). Rappelons par ailleurs que, si la diffusion de la plaquette a été nationale, c'est en Île de France (et plus précisément dans les départements de l'Académie que Créteil) qu'ont été organisées les conférences qui ont eu une audience très large.

### 3. 1. 1. Évolution dans l'Académie de Créteil

Les chiffres indiqués au Tableau II ci-dessous montrent l'évolution des signalements d'élèves drépanocytaires en vue de la mise en place d'un PAI dans les 3 départements de l'Académie de Créteil (77, 93, 94) entre 2001 et 2005 (sans chiffre toutefois pour l'année 2002-2003, du fait de la grève des médecins scolaires). Ils montrent une véritable « explosion » des signalements en vue d'un PAI « drépanocytose », le nombre s'étant multiplié par 3 entre les années scolaires 2000-2001 et 2004-2005.

**TABLEAU II. ÉVOLUTION DU NOMBRE DE SIGNALEMENTS D'ELEVES DREPANOCYTAIRE DANS L'ACADEMIE DE CRETEIL SELON LE CYCLE SCOLAIRE (SOURCE: RECTORAT DE CRETEIL)**

	2000-2001	2001-2002	2003-2004	2004/2005	Variation entre 2001-2002 et 2004- 2005 (en %)
<b>Ecoles maternelle et élémentaire</b>	114	199	300	396	99%
<b>Collège-SEGPA- EREA</b>	61	99	138	144	45%
<b>Lycée général</b>	13	22	29	67	205%
<b>Lycées professionnel et agricole</b>	8	15	30	29	93%
<b>TOTAL</b>	<b>196</b>	<b>335</b>	<b>497</b>	<b>636</b>	<b>90%</b>

Au cours de ces années, cette augmentation des signalements et des PAI est générale et le taux de PAI dans l'Académie de Créteil est passé de 10,33 pour 1000 élèves en 2001-2002 à 13,22 en 2004-2005, toutes pathologies confondues. On peut s'interroger sur une spécificité de la drépanocytose et nous avons donc comparé l'évolution des signalements en vue de PAI pour cette affection à celle de ceux réalisés pour 2 autres pathologies fréquemment sources de demande de PAI : le diabète et l'épilepsie.

Comme on peut le noter au Tableau III, en 2001-2002, il y a eu 335 signalements pour la drépanocytose, 577 pour le diabète et 496 pour l'épilepsie ; en 2004-2005, ces chiffres sont

respectivement de 636 (drépanocytose), 756 (diabète), et 667 (épilepsie). L'évolution apparaît donc particulièrement marquée pour la drépanocytose : le taux pour 1000 élèves est passé, entre 2001-2002 et 2004-2005, de 0,40 à 0,75 pour la drépanocytose, de 0,69 à 0,89 pour le diabète et de 0,59 à 0,78 pour l'épilepsie, soit une augmentation de 31 et 34% pour ces deux dernières maladies alors qu'elle est de 90% pour la drépanocytose (Tableau III). Ce pourcentage d'augmentation est particulièrement élevé puisque, toutes maladies chroniques réunies, l'augmentation des signalements d'élèves en vue de PAI entre 2001-2002 et 2004-2005 est de 42% et celui des PAI de 29% (Tableau IV).

**TABLEAU III. ÉVOLUTION DU NOMBRE DE SIGNALEMENTS D'ELEVES MALADES, DANS L'ACADEMIE DE CRETEIL, SELON LE CYCLE SCOLAIRE ET LA MALADIE EN CAUSE : DREPANOCYTOSE, DIABETE, EPILEPSIE (SOURCE: RECTORAT DE CRETEIL)**

	Drépanocytose			Diabète			Epilepsie		
	2001/02	2004/05	Variation en %	2001/02	2004/05	Variation en %	2001/02	2004/05	Variation en %
<b>Ecoles maternelle/élémentaire</b>	199	396	99%	223	323	45%	283	405	43%
<b>Collège-SEGPA-EREA</b>	99	144	45%	211	269	27%	136	163	20%
<b>Lycée général</b>	22	67	205%	107	113	6%	49	58	18%
<b>Lycées prof/agricol</b>	15	29	93%	36	51	42%	28	41	46%
<b>TOTAL</b>	<b>335</b>	<b>636</b>	<b>90%</b>	<b>577</b>	<b>756</b>	<b>31%</b>	<b>496</b>	<b>667</b>	<b>34%</b>

**TABLEAU IV. ÉVOLUTION DU NOMBRE DE SIGNALEMENT D'ELEVES ATTEINTS DE MALADIES CHRONIQUES ET DU NOMBRE DE PAI DANS L'ACADEMIE DE CRETEIL SELON LE CYCLE SCOLAIRE (SOURCE: RECTORAT DE CRETEIL)**

	2001/2002		2004/2005		Variation en %	
	Signalements	PAI	Signalements	PAI	Signalements	PAI
<b>Ecoles maternelle / élémentaire</b>	6 838	5 918	9 519	7 726	39%	31%
<b>Collège-SEGPA-EREA</b>	3 088	2 293	4 216	2 824	37%	23%
<b>Lycée général</b>	700	312	1 176	477	68%	53%
<b>Lycées professionnel / agricole</b>	321	161	586	215	83%	34%
<b>TOTAL</b>	<b>10 947</b>	<b>8 684</b>	<b>15 497</b>	<b>11 242</b>	<b>42%</b>	<b>29%</b>

Ce phénomène d'augmentation massive des signalements pour PAI drépanocytose est variable selon le cycle scolaire, le pourcentage le plus important étant observé dans les lycées généraux, suivis des écoles maternelle et élémentaire (ceci étant sans doute, dans ce dernier cas, lié au caractère très précoce du début de cette maladie génétique).

Les changements sont également variables selon le département de l'Académie de Créteil. Pour la drépanocytose, c'est dans le Val de Marne qu'on observe l'augmentation la plus franche des signalements en vue de PAI (+ 152% *versus* + 77% en Seine Saint Denis et + 68% en Seine et Marne ; notons que dans ce dernier département le nombre de sujets touchés est faible ce qui rend les comparaisons hasardeuses). Quel que soit le département considéré, le pourcentage d'augmentation des signalements est plus élevé pour la drépanocytose que pour le diabète et pour l'épilepsie et que pour l'ensemble des maladies chroniques (56% dans le Val de Marne, 53% en Seine Saint Denis, 26% en Seine et Marne).

### 3. 1. 1. Évolution dans l'Académie de Paris

Des effectifs beaucoup plus faibles que dans l'Académie de Créteil, notamment en ce qui concerne le diabète et encore plus l'épilepsie, rendent l'analyse des données du Tableau V difficile. On ne peut considérer que le total et, là encore, on voit que c'est pour la drépanocytose que la reconnaissance de la maladie a le plus évolué : 78% de PAI en plus entre 2002-2003 et 2004/2005 (*versus* 31% pour le diabète et 59% pour l'épilepsie). Rappelons ici que l'Académie de Paris n'avait pas donné suite à la proposition de conférences et que notre équipe n'y est intervenue qu'à travers la diffusion générale de la plaquette.

**TABLEAU V. ÉVOLUTION DU NOMBRE DE PAI, DANS L'ACADEMIE DE PARIS, SELON LE CYCLE SCOLAIRE ET LA MALADIE EN CAUSE : DREPANOCYTOSE, DIABETE, EPILEPSIE (SOURCE: Service des actions médico-sociales scolaires de Paris)**

	Drépanocytose			Diabète			Épilepsie		
	2002/03	2004/05	Variation en %	2002/03	2004/05	Variation en %	2002/03	2004/05	Variation en %
<b>École maternelle</b>	31	44	42%	11	14	3%	15	32	113%
<b>École élémentaire</b>	37	81	119%	43	56	30%	30	37	2%
<b>Établissements du 2<sup>nd</sup> degré</b>	5	5	0%	7	10	43%	1	4	300%
<b>TOTAL</b>	<b>73</b>	<b>130</b>	<b>78%</b>	<b>61</b>	<b>80</b>	<b>31%</b>	<b>46</b>	<b>73</b>	<b>59%</b>

L'ensemble de ces chiffres et leur évolution soulèvent bien sûr une question de fond : peut-on légitimement attribuer cette situation à nos actions (cycle de conférences en 2001-2002 dans les départements de l'Académie de Créteil ; envoi de la plaquette au début de l'année scolaire 2004-2005) ? Il faut en fait aussi envisager une éventuelle augmentation de la prévalence de la maladie entre 2001 et 2005 en France, et plus spécifiquement en Île de France, et connaître l'évolution du nombre de malades connus (et pas seulement les signalements en vue de PAI) en Île de France au cours de ces années. Nous avons donc mené une investigation sur une éventuelle augmentation du nombre de personnes touchées par la drépanocytose dans les

mêmes départements, au cours de la même période en utilisant deux sources et deux types d'informations : les résultats du dépistage néo-natal ciblé de la drépanocytose, les demandes d'ALD (affection de longue durée) auprès de la CNAMTS pour drépanocytose.

### 3. 2. La reconnaissance de la drépanocytose par le dépistage néo-natal : évolution entre 2000 et 2004

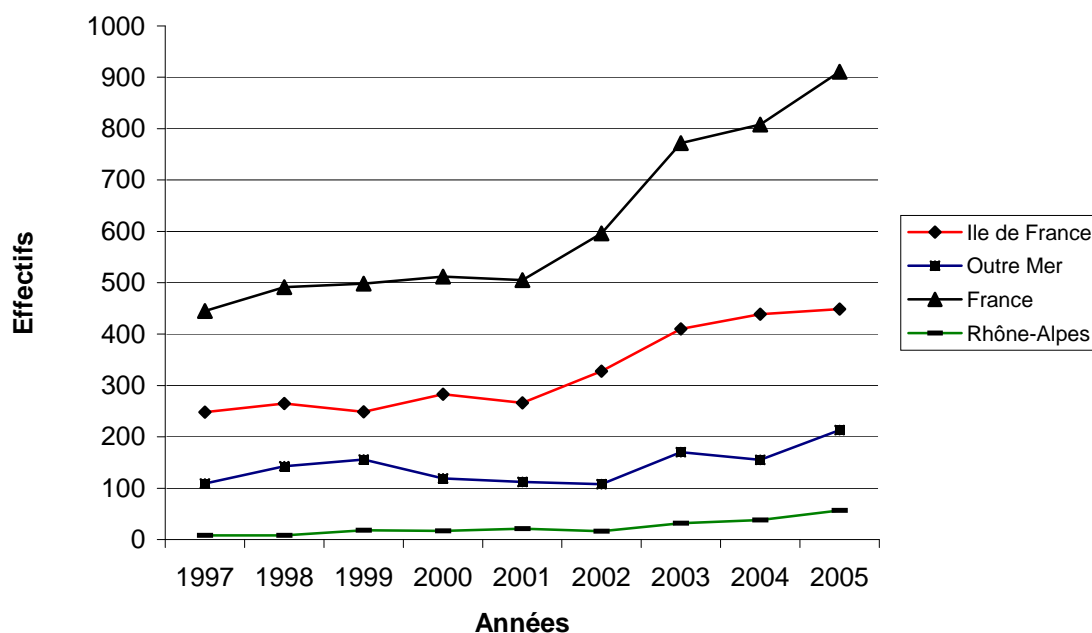
Les résultats de ce dépistage sont d'interprétation très délicate, notamment parce qu'il ne s'agit pas d'un dépistage exhaustif comme celui de la phénylcétonurie ou de l'hypothyroïdie et que le ciblage a évolué dans le temps. En effet, entre 2000 et 2004 le taux de ciblage, au niveau national, est passé de 19,3% à 24,5% ; parallèlement le pourcentage de nourrissons porteurs de l'anomalie de l'hémoglobine a très peu bougé (2,4% en 2000, 2,8% en 2004).

Certains enfants nés dans cette période peuvent, pour les plus âgés d'entre eux et s'ils sont nés et résident dans les départements d'Île de France, figurer parmi les enfants scolarisés dans les dernières années scolaires de notre étude auprès de l'Éducation nationale. Par ailleurs la stabilité de la fréquence de la maladie à la naissance peut traduire une stabilité de la population des enfants drépanocytaires au cours des années concernées par notre étude, au niveau national. Au niveau régional, on ne dispose pas d'informations précises sur le nombre de nouveaux-nés porteurs de la maladie à la naissance par rapport au nombre de « ciblés » entre 2000 et 2004.

### 3. 3. Les données de la CNAMTS (demandes d'ALD)

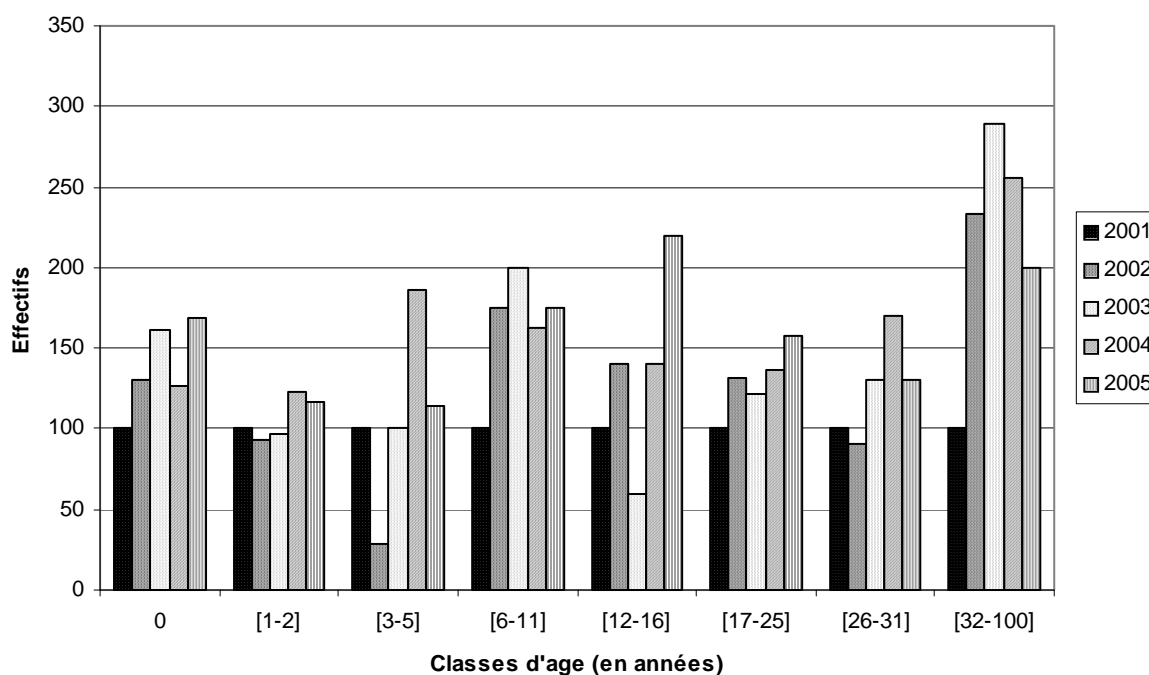
Entre 2001 et 2005, on observe une augmentation massive du nombre de demandes d'ALD pour drépanocytose, le chiffre passant de 505 à 911 au niveau national, avec une croissance particulièrement marquée en Île de France (figure 1).

**FIGURE 1. ÉVOLUTION DU NOMBRE DES DEMANDES D'ALD POUR DREPANOCYTOSE EN FRANCE SELON LA ZONE GEOGRAPHIQUE ENTRE 1997 ET 2005 (SOURCE: CNAMTS)**



Il apparaît donc clairement qu'il existe une augmentation actuelle de la population des patients drépanocytaires en France et particulièrement en Île de France. Toutefois ces chiffres recouvrent toutes les tranches d'âge et il convient d'analyser cette évolution en fonction de l'âge. La figure 2 montre cette évolution par tranche d'âge pour les demandes d'ALD provenant des départements de l'Académie de Créteil.

**FIGURE 2. ÉVOLUTION DU NOMBRE DE DEMANDES D'ALD POUR DREPANOCYTOSE PAR CLASSE D'AGE ENTRE 2001 ET 2005 DANS LES DEPARTEMENTS DE L'ACADEMIE DE CRETEIL (BASE 100 = ANNEE 2001) (SOURCE: CNAMTS)**



L'analyse des chiffres correspondant à cette figure (Tableau VI) doit être menée avec prudence vu la petite taille des effectifs dans chaque classe d'âge. Toutefois, compte tenu du fait que l'on considère les mêmes périodes (de 2001 à 2005) et les mêmes populations géographiques (originaires du Val de Marne, de Seine Saint Denis et de Seine et Marne) l'analyse comparative des données des Tableaux II et VI est possible. Globalement le pourcentage d'augmentation des demandes d'ALD (reflets de la prévalence de la maladie), dans la « tranche d'âge scolaire » (les 3-16 ans), est nettement moins important (65%) que celui de l'augmentation des signalements pour PAI (90%). Il est possible que dans les données concernant les signalements d'élèves (Tableau II), figurent de rares cas concernant des enfants de moins de 3 ans et quelques cas concernant des élèves âgés de 17 ans ou plus, les deux tranches d'âge n'étant alors pas strictement comparables. En fait, l'analyse des données de la CNAMTS (Tableau VI) montrant que les pourcentages d'augmentation de demandes d'ALD sont les plus bas pour les 1-2 ans et les 17-31 ans, l'augmentation plus importante des signalements d'élèves pour PAI que celle du nombre de malades à la même époque et dans la même zone géographique reste certainement vraie.

Les données du Tableau VI suggèrent en outre que la prévalence de la maladie (mesurée à travers les demandes d'ALD), dans les départements de l'Académie de Créteil, a augmenté principalement dans deux tranches d'âge : chez les enfants de moins de 1 an, chez les adultes de plus de 31 ans. Dans le premier cas, le phénomène s'explique très certainement par la mise en place de plus en plus organisée du dépistage néonatal [2]. En ce qui concerne les adultes, les hypothèses explicatives sont à rechercher du côté des caractéristiques actuelles de l'immigration, telles que décrites par l'Insee. Entre 1999 et 2004, les immigrés en provenance d'Afrique sub-saharienne étaient en augmentation de 45% ; par ailleurs, les plus jeunes sont actuellement peu nombreux parmi les immigrés et très peu d'enfants ont été concernés par le regroupement familial au cours de la période 1999-2004 [4].

**TABLEAU VI. ÉVOLUTION DU NOMBRE DE DEMANDES D'ALD POUR DREPANOCYTOSE PAR CLASSE D'AGE ENTRE 2001 ET 2005 DANS LES DEPARTEMENTS DE L'ACADEMIE DE CRETEIL (SOURCE: CNAMTS)**

Classe d'âge (en années)	2001	2002	2003	2004	2005	Evolution 2001-2005 en %
0	26	34	42	33	44	69%
1-2	30	28	29	37	35	17%
3-16	20	23	26	33	33	65%
17-31	29	34	36	43	43	48%
≥ 32	9	21	26	23	18	100%
<b>TOTAL</b>	<b>114</b>	<b>140</b>	<b>159</b>	<b>170</b>	<b>173</b>	<b>52%</b>

### *3. 4. Impact des actions d'information auprès des personnels de l'Éducation nationale*

Rappelons qu'au niveau national, la plaquette explicative sur la drépanocytose avait été diffusée à tous les médecins et infirmières conseils, les médecins et infirmières scolaires, et les chefs d'établissement si les recteurs et inspecteurs d'Académie en assuraient bien, comme demandé, la transmission, et que les cycles de conférences ont concerné exclusivement l'Île de France et principalement l'Académie de Créteil dont tous les départements avaient été concernés pendant l'année scolaire 2001-2002.

Une enquête sur le devenir de cette plaquette a été réalisée en 2006. Sa méthode et ses résultats sont décrits ci-dessous.

#### *Enquête sur le devenir de la « plaquette drépanocytose »*

##### *3. 4. 1. Objectifs*

L'objectif principal de cette enquête était d'évaluer l'impact de cet envoi. L'objectif secondaire était de décrire plus largement les modes d'informations sur la drépanocytose dont disposent les professionnels de santé exerçant en milieu scolaire.

### 3. 4. 2. Méthode<sup>3</sup>

Un questionnaire (joint en annexe 4) a été envoyé par courrier électronique à l'ensemble des médecins et infirmières conseillers techniques auprès des rectorats et des inspections académiques à la fin du mois de septembre 2006. Le questionnaire, court (1 page), comportait un ensemble de questions ouvertes et fermées renseignant plusieurs items :

- La connaissance de la drépanocytose et l'origine de l'information sur cette pathologie
- La réception d'une plaquette d'information, sa provenance et son éventuelle diffusion
- Le nombre d'élèves atteints par la drépanocytose rencontrés et les principaux problèmes posés par la maladie dans les établissements
- L'évolution de la situation des élèves drépanocytaires et les raisons de cette évolution
- Le sexe, la profession exercée, le département d'exercice et le type d'établissement fréquenté

Les questionnaires, pouvant rester anonymes, ont été numérotés, avant leur envoi, afin d'identifier d'éventuelles réponses multiples à partir d'un même envoi.

Il était laissé aux destinataires la possibilité de répondre par courrier électronique, par voie postale ou encore par fax. Au bout d'un mois, une relance par courrier électronique a été effectuée.

### 3. 4. 3. Résultats

Sur la liste comportant 271 adresses électroniques de conseillers techniques (135 médecins et 136 infirmières), 254 questionnaires ont pu être envoyés (17 adresses étant incorrectes ou non valides, soit un total de 129 médecins et 125 infirmières).

Nous avons reçu 565 questionnaires. De nombreux conseillers techniques ont en effet fait suivre le questionnaire aux professionnels travaillant sur le terrain. C'est pourquoi le nombre de réponse est supérieur au nombre de questionnaires envoyés. Le calcul du taux de réponse a donc exclu les réponses multiples faites à partir d'un seul envoi, celui au médecin ou à l'infirmière conseillers techniques (l'identification des doublons s'étant faite grâce au numéro de questionnaire, le même pour tous les professionnels de terrain alertés par un conseiller technique). En revanche, en dehors du problème spécifique du calcul du taux de réponse, l'ensemble des questionnaires renvoyés a été pris en compte dans l'analyse.

Le taux de réponse pour l'ensemble a été de 37% (94/254) allant de 29% (36/125) pour les infirmières à 45% (58/129) pour les médecins. Les réponses n'ont pas été systématiquement envoyées par les médecins et infirmières conseils mais parfois par des médecins et infirmières de terrain.

#### *La population des répondants*

La majorité des répondants sont des médecins et infirmières de l'éducation nationale (505/565). Près de 45% d'entre eux exercent en Ile de France (244/565) (Tableau VII). La variable sexe a été très peu renseignée.

---

<sup>3</sup> Enquête et analyse des réponses réalisées par Julien Beauté

Si les infirmières conseillers techniques ont peu répondu elles-mêmes, en revanche, on constate que les infirmières scolaires ont répondu en grand nombre (348 dont 192 en Île de France).

**TABLEAU VII. EFFECTIFS DES REpondANTS A L'ENQUETE SELON LA ZONE GEOGRAPHIQUE ET LA PROFESSION**

	Ile de France	DOM	Reste de la France	TOTAL
<b>Infirmières Conseiller technique du rectorat</b>	0	1	5	6
<b>Infirmières Conseiller technique de l'inspection académique</b>	2	0	12	14
<b>Infirmières de l'Education nationale</b>	192	60	96	348
<b>Infirmières de statut non précisé</b>	0	0	1	1
<b>TOTAL Infirmières</b>	<b>194</b>	<b>61</b>	<b>114</b>	<b>369</b>
<b>Médecins Conseiller technique du rectorat</b>	1	1	6	8
<b>Médecins Conseiller technique de l'inspection académique</b>	2	0	18	20
<b>Médecins de l'Education nationale</b>	44	21	92	157
<b>Médecins retraités</b>	1	0	1	2
<b>Médecins de statut non précisé</b>	1	0	7	8
<b>TOTAL Médecins</b>	<b>49</b>	<b>22</b>	<b>124</b>	<b>195</b>
<b>Autres</b>	1	0	0	1
<b>TOTAL GENERAL</b>	<b>244</b>	<b>83</b>	<b>238</b>	<b>565</b>

#### *Connaissance de la maladie*

95% des professionnels ayant répondu ont déclaré connaître la drépanocytose (536/565). Cette proportion atteint respectivement 99% et 98% pour l'Ile de France et les départements d'Outre mer alors qu'elle est de 89% pour le reste du territoire métropolitain. La proportion la plus faible est observée pour les infirmières exerçant en métropole (hors Ile de France) avec 82% de réponses positives.

Les modes d'informations, cités en réponse à une question ouverte aux réponses potentiellement multiples, ont été regroupés en 4 catégories :

- Information sur le terrain (élèves atteints, information organisés par les institutions, discussions avec les collègues de l'éducation nationale, associations etc.)

- Information au cours de la formation (formation initiale, continue ou autres diplômes)
- Information scientifique (expérience de travail en milieu hospitalier, conférences, publications à caractère scientifiques, recherches personnelles etc.)
- Autre mode d'information (amis, proches atteints ou dépistage personnel)

Pour les médecins, les modes d'informations les plus fréquemment retrouvés sont la formation (70%), l'information scientifique (54%) et le terrain (22%). Pour les infirmières, l'information scientifique vient en première position (59%), suivie du terrain (45%) et de la formation (37%).

Des disparités régionales existent notamment pour ce qui concerne l'information sur le terrain avec des proportions plus importantes en Ile de France, que ce soit pour les médecins ou pour les infirmières (respectivement 33% et 57%).

#### *La plaquette d'information*

32% des répondants déclarent avoir reçu une plaquette d'information sur la drépanocytose (178/565). Cette proportion est plus élevée chez les médecins que chez les infirmières (39% vs 27%). Elle est également plus élevée chez les conseillers techniques que chez les médecins et infirmières scolaires (les 3/4 des médecins conseillers techniques de l'inspection académique et un peu plus de la moitié des infirmières conseillers techniques de l'inspection académique). Enfin elle est également plus importante en Île de France que dans les autres régions, y compris les DOM, surtout pour les infirmières.

Concernant la provenance de cette plaquette, les origines identifiées sont très diverses. Les principales réponses sont :

- L'Éducation Nationale (ministère, rectorat, académie ou service de santé scolaire) (25%)
- Ne savent pas (25%)
- L'Inserm ou le GEVEDREP (19%)
- Sources diverses (agences sanitaires, conférences, familles etc.) (16%)
- Des associations de malades (11%)
- L'hôpital (4%)

Près d'un professionnel sur deux ayant reçu une plaquette d'information l'a diffusée (90/178). Cette proportion est plus élevée chez les médecins que chez les infirmières (57% vs 46%). Elle est par ailleurs beaucoup plus élevée chez les conseillers techniques (entre 87 et 100%), quelle que soit la profession, que chez les médecins et infirmières scolaires (respectivement 45% et 40%).

Lorsque cette plaquette a été diffusée, les destinations étaient multiples (plusieurs réponses possibles à la question) :

- Des infirmières scolaires (37%)
- Des enseignants (36%)
- Des médecins scolaires (24%)
- Des familles (10%)
- Des élèves malades (9%)
- Des chefs d'établissement (7%)

### *Les élèves drépanocytaires*

6 professionnels sur 10 ont déjà rencontré un élève drépanocytaire. D'importantes disparités géographiques sont observées avec des proportions bien plus importantes en Ile de France et dans les départements d'Outre mer.

**TABLEAU VIII. EFFECTIFS DES PROFESSIONNELS AYANT RENCONTRE AU MOINS UN ELEVE DREPANOCYTAIRE**

	Ile de France		DOM		Reste de la France		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%	N	%
<b>Infirmières</b>	161	83%	36	59%	21	18%	218	59%
<b>Médecins</b>	41	84%	17	77%	63	51%	121	62%
<b>Autres</b>	1	100%	-	-			1	100%
<b>TOTAL</b>	<b>203</b>	<b>83%</b>	<b>53</b>	<b>64%</b>	<b>84</b>	<b>35%</b>	<b>340</b>	<b>60%</b>

Parmi les professionnels ayant déjà rencontré un élève malade, les problèmes qu'ils ont le plus fréquemment cités sont :

- La douleur (19%)
- Les absences (17%)
- La fatigue (9%)
- La restriction d'activité physique (8% ; EPS et autres activités dont les « classes vertes »...)
- L'hydratation (8%)

27% des professionnels ont déclaré n'avoir rencontré aucun problème avec les élèves malades.

### *Évolution de la situation dans les établissements*

Parmi les professionnels ayant déjà rencontré un élève malade et ayant été confronté à un ou des problèmes, 40% estiment que la situation a évolué favorablement au sein des établissements (78/192). Cette proportion est identique chez les médecins et les infirmières.

Trois explications principales sont avancées pour expliquer cette évolution :

- Une meilleure information du personnel (49%)
- La mise en place des Projets d'Accueil Individualisés (PAI) (44%)
- Une meilleure prise en charge des malades (20%)

#### IV. SYNTHÈSE ET CONCLUSIONS

Les actions d'information et de formation entreprises l'ont été au niveau national (envoi de la plaquette, publication d'un texte dans des revues à diffusion nationale, information mise sur des sites web nationaux) et au niveau de la région Île de France (cycles de conférences dans l'Académie de Créteil et, de façon beaucoup plus limitée dans celle de Versailles ; encadré dans le Bulletin de l'Ordre des médecins de Paris). En ce qui concerne la formation la plus approfondie (celle apportée par les conférences), l'accent avait donc été délibérément mis sur la région où la prévalence de la maladie est la plus importante en France métropolitaine, sans que soit toutefois exclus le reste du territoire métropolitain et les DOM de la diffusion d'une information plus large. Il est à noter qu'aucune action spécifique n'a concerné l'Académie de Paris qui n'en a jamais fait la demande.

Deux formes d'évaluation ont été menées : l'une repose sur des indicateurs chiffrés (les signalements d'élèves atteints de drépanocytose en vue de la mise en place d'un PAI), l'autre concerne l'impact de l'envoi de la plaquette sur la connaissance et la reconnaissance de la maladie. Qu'il s'agisse de la mise en évidence d'une amélioration des connaissances ou de celle d'une meilleure prise en charge des patients, l'évaluation de nos actions s'est avérée difficile. Un travail très fouillé a été accompli auprès du secteur scolaire mais la carence en chiffres pouvant servir d'indicateurs au niveau des services de l'Éducation nationale (à l'exception de l'Académie de Créteil) a rendu certaines conclusions difficiles à porter et nous a conduit à des vérifications à partir d'autres sources de données (CNAMTS, Insee). Nous n'avons pu obtenir aucune donnée auprès de l'Académie de Versailles. Enfin, il n'a finalement pas été possible de faire une évaluation dans le secteur médical, à la recherche d'une « amélioration de la prise en charge médicale de la maladie ». Ceci aurait supposé un retour aux patients, selon la méthodologie de la recherche initiale (entretiens au domicile), stratégie beaucoup trop coûteuse pour un budget déjà largement investi dans la mise au point de l'information, sa diffusion et la recherche de données auprès des sources précédemment citées ainsi que leur analyse.

Notre évaluation aboutit toutefois à des résultats intéressants synthétisés ci-dessous. D'autre part, l'évaluation du Plan « Maladies rares », attaché à la Loi de Santé publique d'août 2004, qui sera menée en 2008, apportera sans doute quelques éléments de réponse quant à la modification de la prise en charge médicale selon les régions.

Finalement, qu'avons nous observé : une augmentation massive des signalements d'élèves atteints de drépanocytose en vue de la mise en place d'un PAI, et surtout une augmentation particulièrement importante dans l'Académie de Créteil, où notre action a été la plus développée et la plus diversifiée, plus importante, dans les mêmes départements et pour la même période, que les demandes d'ALD, alors même que les données de l'Insee ne laissent pas supposer un afflux concomitant de jeunes immigrés en provenance de pays ayant une forte prévalence de drépanocytose. Cette augmentation de demandes de PAI pour les élèves drépanocytaires ne paraît pas non plus devoir être imputée à l'augmentation générale des mises en place de PAI, qui existent depuis l'année scolaire 1999-2000, puisque la comparaison avec deux autres maladies chroniques fréquentes et sévères (le diabète et l'épilepsie) montre bien que la progression des PAI est beaucoup plus marquée dans le cas de la drépanocytose.

L'enquête sur l'impact de la plaquette doit être interprétée avec prudence, compte tenu des faibles taux de réponses. Chez les répondants, la connaissance de la drépanocytose apparaît

répandue, particulièrement en Île de France. Plus du tiers des médecins et du quart des infirmières affirment avoir reçu « une » plaquette. Compte tenu de son mode d'envoi (avec une lettre personnalisée du DESCO), il s'agit très probablement de la nôtre dans près de la moitié des cas (« Inserm ou Gevedrep » : 19% ; « ministère, rectorat, académie ou service de santé scolaire » : 25%), voir plus.

Si une connaissance assez superficielle de la maladie est probablement acquise, on reste perplexe devant certaines réponses au questionnaire ; ainsi seuls 19% des répondants citent les douleurs comme problème rencontré par les élèves malades avec qui ils ont pu être en contact. Même si 40% des répondants estiment que la situation a évolué favorablement au sein des établissements, les actions de formation et d'information doivent être poursuivies. Malgré une littérature internationale très pauvre sur le sujet, phénomène s'expliquant largement par la rareté des pays ayant développé des stratégies de prise en charge des élèves malades chroniques aussi sophistiquées que l'a fait la France, le peu d'études existantes insistent sur l'importance de la formation, telle cette étude d'intervention réalisée à Cincinnati aux États-Unis, qui montre bien que la diffusion d'un « curriculum éducationnel modeste » vers à la fois les enseignants et les élèves aboutit à une réduction significative de l'absentéisme [5].

## REFERENCES

1. Galactéros F. Drépanocytose. 2002; <http://www.orpha.net/> : Orphanet.
2. AFDPHE (Association Française de Dépistage et de Prévention des Handicaps de l'Enfant). 2003; [www.afdphe.asso.fr](http://www.afdphe.asso.fr):
3. Romano M.C. DESCO, editor. Le projet d'accueil individualisé. Bilan de l'année scolaire 2000-2001. Rapport national. Paris, Ministère de l'Education nationale, 2002.
4. Borrel C. Enquêtes annuelles de recensement 2004 et 2005 : près de 5 millions d'immigrés à la mi-2004. Insee Première Août 2006.
5. Koontz K, Short AD, Kalyniak K, Noll RB. A randomized, controlled pilot trial of a school intervention for children with sickle cell anemia. J Pediatr Psychol 2004; 29: 7-17.